

Über die Möglichkeiten
einer klinischen Diagnose
bei Aneurysma arterio-venosum
des Kleinhirns

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

Vorgelegt von

STEFANIA LINDENBAUM

aus Warschau (Polen)

Neurologisches Ambulatorium der Medizinischen Universitäts-Poliklinik
in Basel Vorsteher: Prof. Dr. Dr. h. c. Bing

Über die Möglichkeiten
einer klinischen Diagnose
bei Aneurysma arterio-venosum
des Kleinhirns

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

Vorgelegt von
STEFANIA LINDENBAUM
aus Warschau (Polen)

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt
auf Antrag von Professor Dr. Dr. h. c. Bing

Tag der Promotion: 5. Juli 1950



Dem Andenken meiner Lieben

Inhalt

	Seite
Einleitung	7
Fall von Aneurysma arterio-venosum des Kleinhirns	9
Zusammengestelltes Material aus der Literatur (Tabellen) . .	11
Symptome des Aneurysma arterio-venosum des Großhirns . .	14
Symptome des Aneurysma arterio-venosum der hinteren Schädel- grube	18
Diagnose	20
Zusammenfassung	23
Literaturverzeichnis	25

Einleitung

Über das Aneurysma arterio-venosum des Gehirns finden sich in der Literatur heutzutage mehrere Angaben und größere umfassende Arbeiten. Diese alle haben wir jedoch der neueren Zeit zu verdanken, während noch um die Jahrhundertwende diese Krankheit zu den allergrößten Seltenheiten gezählt wurde.

Den ersten Fall eines arterio-venösen Aneurysmas des Gehirns hat *Steinheil* im Jahre 1895 unter dem Namen *Varix aneurysmaticus* veröffentlicht. Noch im Jahre 1912 schreibt *Schmolck* in seiner Dissertation: «Das Rankenangioma ist im Gehirn eine äußerst seltene Erkrankung; es finden sich in der Literatur bisher 12 Fälle, streng genommen verdienen den Namen *Angioma racemosum* aber nur 8 davon.»

Um die gleiche Zeit hat *Isenschmid* anhand von zwei Fällen die klinischen Symptome des Aneurysma arterio-venosum des Gehirns angegeben; diese Angaben bilden auch noch heutzutage das Grundgerüst der Symptomatologie dieser Krankheit.

In der älteren Literatur kann man dieses Leiden unter verschiedenen Bezeichnungen antreffen: *Angioma racemosum arteriovenosum*, arteriovenöses Rankenangioma, auch die Mehrzahl der Fälle, die als *Angioma arteriale racemosum* publiziert wurden, gehört den arteriovenösen Aneurysmen an (*Bergstrand*).

Die meisten Publikationen der älteren Literatur mit einigen Ausnahmen (*Emanuel*, *Isenschmid*), beschäftigen sich vorwiegend mit der Pathologie und Histopathologie der Geschwulst, ohne näher auf das klinische Bild einzugehen; erst *Dandy* im Jahre 1928 anhand eigener 8 und aus dem Schrifttum zusammengestellter 25 Fälle gibt eine allseitige Zusammenfassung des Aneurysma arterio-venosum des Gehirns. Fast gleichzeitig erscheint die Arbeit von *Cushing* und *Bailey* und im Jahre 1936 erscheint unter dem Namen «Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns» eine kollektive Arbeit

von *H. Bergstrand*, *H. Olivecrona* und *W. Tönnis*. Später sind noch mehrere Mitteilungen erschienen. Aus der mir zugänglichen Literatur konnte ich rund zweihundert Fälle zusammenstellen. Diese Zahl erhebt jedoch keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

Alles, was ich bis jetzt über das Aneurysma arterio-venosum angeführt habe, bezieht sich schlechthin auf das Großhirn, während über diese Geschwulst im Kleinhirn nur sehr spärliches Material vorliegt. Es ist zwar nicht genau so wie *Lehoczky* im Jahre 1923 schreibt, daß das Angiom des Kleinhirns noch überhaupt nicht beobachtet wurde — aber nicht weit davon, denn der erste meines Wissens, der ein Aneurysma arterio-venosum des Kleinhirns veröffentlicht hat, war *J. Znojensky* im Jahre 1910. Seit dieser Publikation sind nur wenige Fälle zur Beobachtung gekommen; so konnte ich von den rund zweihundert Fällen nur neun herausuchen, wo die Geschwulst im Kleinhirn lokalisiert war. Diese bescheidene Zahl ist auch noch nicht ganz einwandfrei. Der Fall von *Versé* ist pathologisch-anatomisch kein Aneurysma arterio-venosum, sondern ein Aneurysma serpentinum et sacciforme der Art cerebri post., das sich in der Substanz des Kleinhirns eingebettet hat. Da aber eine genaue Grenze zwischen Aneurysma arterio-venosum und Aneurysma serpentinum auch pathologisch-anatomisch nicht zu ziehen ist, anderseits das klinische Bild sehr verwandt, wenn nicht identisch zu sein scheint, habe ich beschlossen, diesen Fall einzureihen. Ähnlich bin ich im Falle von *Olivecrona* vorgegangen, wo noch eine größere Abweichung besteht, denn pathologisch-anatomisch ist dieser Fall ein Angioma cavernosum.

Wie aus diesen Ausführungen resultiert, gehört das Aneurysma arterio-venosum des Kleinhirns eher zu den seltenen Krankheiten, darum scheint es mir auch berechtigt, einen solchen Fall, der von Prof. *Bing* beobachtet wurde, zu publizieren und anhand dieses Falles und anderer, aus der Literatur zusammengestellter, über die Möglichkeit einer klinischen Diagnose zu diskutieren.

J. L., Maler in X, 53 Jahre alt, von durchaus belangloser persönlicher und familiärer Anamnese, erkrankt im September 1948 an Anfällen von heftigem Kopfweh und Schwindelgefühl, weshalb er sich bald nicht mehr getraut, auf Leitern, Gerüsten usw. zu arbeiten. Da die Anfälle an Häufigkeit und Heftigkeit zunehmen, sucht er am 19. November 1948 Prof. *Bing* erstmals auf. Sein Hausarzt, der ihn ursprünglich für einen Migränepatienten gehalten hatte, ist allmählich zur Überzeugung gelangt, daß eine cerebrale Läsion vorliege.

Allgemeinstatus: Brust und Abdominalorgane normal, Blutdruck 135/75 m. m. Hg. Senkungsgeschwindigkeit 1/3 m. m. Urinbefund ohne Besonderheiten. Rotes Blutbild: Erythrocyten 5.976.000, Hb 110 %, Index 0,98. Weißes Blutbild: Leukocyten 6.800. Segmentkernige Neutrophile 63 %, Stabkernige 2,5 %, keine Myelocyten, Eosinophile 2 %, Basophile 0,5 %, Lymphocyten 30,5 %, Monocyten 1,5 %, keine Plasmazellen.

Rachen gerötet. Vereinzelte Tonsillenpfröpfe. Keine Struma, keine Drüenschwellungen.

Neurologischer Status: Psychisches Verhalten in jeder Hinsicht unauffällig. Spontane Gangart normal, dagegen sehr starke Störung des «Blindgangs» und «Liniengangs». Kopf nach allen Richtungen frei beweglich, von normalem Relief ohne Klopff- oder Druckdolenz, ohne Schmerzhaftigkeit bei transversaler oder sagittaler Kompression. Gehirnnerven ohne Besonderheiten. Motilität der Extremitäten normal, keine Anomalien des Muskeltonus, keine Muskelatrophien, kein Tremor. Diadochokinese ungestört $r = 1$.

Während die Sehnen- und Knochenreflexe der Obergliedmaßen von mittlerer Lebhaftigkeit sind, zeigen sie an den Beinen eine hochgradige Steigerung ($r = 1$), wobei der Patellarreflex rechtsseitig polykinetisch ausfällt und am rechten Fuß ein deutlicher Babinski besteht.

Sonstige pathologische Reflexe sind nicht zu konstatieren. Tiefen- und Oberflächensensibilität sind am ganzen Körper normal. Die Sphinkteren funktionieren ungestört. Bauchdeckenreflexe lebhaft ($r = 1$), Finger-Nasenspitzenversuch, *Barany'scher* Zeigerversuch, Kniehackenversuch fallen normal aus. Kein Nystagmus, keine skandierende Sprache, keine Dysphasie, keine Artikulationsstörungen. Periphere Nervenstämme nicht druckdolent, keine radikulären Symptome, (wie *Neri'sches* oder *Dejerine'sches* Zeichen), kein Lasègue. Sonstiger Nervenstatus o. B.

Im Verlauf der nächsten sechs Wochen gesellten sich aber den spärlichen bisherigen Anomalien noch folgende schwerwiegende Symptome hinzu:

1. Auch linksseitige Ausbildung des *Babinski*-Reflexes;
2. Nystagmus beim Seitwärtsblick (besonders nach rechts);
3. Linksseitige Dysdiadochokinese;
4. Beginnende doppelseitige Stauungspapille;
5. Morgendliches cerebrales Erbrechen.

Es hatte sich also in raschem Tempo ein Syndrom entwickelt, das selbstverständlich zur Diagnose eines linksseitigen Kleinhirntumors führen mußte (die auch noch durch die Ventrikulographie gestützt wurde).

Die Operation ergab jedoch im Bereich der vergrößerten linken Kleinhirnhälfte ein arteriovenöses Aneurysma; eine Gefäßmißbildung also, auf deren Exstirpation verzichtet werden mußte, wogegen eine breite dekompressive Kraniektomie angelegt wurde (durch Prof. *Krayenbühl*, Direktor der Neurochirurgischen Klinik in Zürich). Dank diesem Eingriff, sowie der anschließenden Röntgenbestrahlung gingen die oben erwähnten Symptome bis auf eine leichte Unschärfe und Prominenz der nasalen Ränder der Opticuspapillen und eines beim Linksblick auftretenden Nystagmus, vollkommen zurück; es konnte der Liniengang sogar mit geschlossenen Augen präzise ausgeführt werden (was nicht allen Gesunden gelingt!).

Die Gefahr einer späteren Ruptur des Aneurysmas konnte allerdings nicht ausgeschaltet werden.

TABELLE 1 *Zusammengestellte Fälle aus der Literatur*

Nr.	Autor	Alter	Geschl.	Dauer der Anamnese	Festgestellte Sub-arachnoidalblutung
1.	Bing	53	♂	3—4 Monate	
2.	Dandy	35	♂	2 Jahre	
3.	Lehoczy 1	34	♂	Jahrzehnte	
4.	Lehoczy 2	24	♀	Einige Tage	+
5.	Leunenschloss	16	♀	Einige Jahre	+
6.	Nielsen	43	♂	Einige Tage	+
7.	Olivecrona	16	♂	2—3 Jahre	
8.	Tönnis	35	♂	23 Jahre	
9.	Versé	36	♀	Seit Kindheit	
10.	Znojensky	21	♂	Einige Monate	

TABELLE 2

Autor	Anamnese	Hirndrucksymp.			Krämpfe	Bewußtlosigkeit	Hirnnerven		
		Kopfweh	Erbrechen	Stauungspap.			motor.	sensible	sensor.
Bing	Seit 2 bis 3 Monaten Kopfweh und Schwindelgefühl. Nach weiteren 6 Wochen langsames Anwachsen der Symptome	+	+	+					
Dandy	Seit 2 Jahren schwankender Gang, Kopfweh. Seit einem Monat unklare Sprache und Doppelsehen	+		+			Doppelsehen, Dysarthrie		Schwerhörigkeit links
Lehoczky Fall I	Seit Jahrzehnten sich wiederholende Anfälle von Kopfschmerz, Erbrechen, Bradycardie. Anfälle wichen anfänglich auf Lumbalpunktion, später nicht mehr	+	+						
Lehoczky Fall II	Seit einigen Tagen Kopfweh und Schwindelgefühl. Am Tage der Aufnahme Erbrechen und Bewußtlosigkeit	+	+			+			
Leunenschloss	Als Kind Gehirnerschütterung. Im Entwicklungsalter Kopfschmerz, Schwindel und Erbrechen	+	+						Taubheit rechts
Nielsen	Seit einigen Tagen Kopfweh, Bewußtlosigkeit, Koma	+				+	Pupillen bds. stark entrundet		
Olivcrona	Seit einigen Jahren Anfälle von Kopfweh und Erbrechen, seit 1½ Jahren Gang schwankend, ab und zu Doppelsehen	+	+	+			Schwäche im Facialis u. Abducens bds. Zunge weicht nach rechts ab		
Tönnis	Vor 23 Jahren fieberhafte Erkrankung, seitdem Schwindelgefühl und Kopfschmerz. 8 Jahre später heftiger Kopfschmerz, Schwäche der linken Körperseite. Zustand langsam sich verschlechternd. Letztens Schmerzen in der linken Gesichtshälfte	+		+			Strabismus divergens. Mimische Facialisparese links. «Verwachsene Sprache». Kornealreflex links träge	Schmerzen in der linken Gesichtshälfte	
Versé	Als Kind Kopfweh. Ein Jahr vor Aufnahme Verschlimmerung. 2 Tage vor Aufnahme Doppelsehen, etwas später Krämpfe	+		+	Tonische Krämpfe	+	Doppelsehen, Strabismus alternans, Zuckungen im Gesicht		
Znojemsky	Einleitung der Symptome durch einige Minuten anhaltender Bewußtlosigkeit. Hinterher heftige Kopfschmerzen, Schwindelgefühl und Brechreiz. In den folgenden 2 Monaten Anwachsen der Symptome	+	+	+		+	Schluckbeschwerden, träge Pupillenreaktion bds.		

neurysma arterio-venosum des Kleinhirns

Pyramiden und lange Bahnen	Reflexe	Vestibulocerebellares Syndrom	Meningit. sympt.	Andere
Babinski bds. +	P.S.R. r. polykinetisch. P.S.R. und A.S.R. bds. gesteigert	Schwindelgefühl, Störung des „Linien- und Blindgangs“, Adiadochokinese I. Nystagmus beim Seitwärtsblick (besonders nach rechts)		
Babinski + Oppenheim +		Schwindelgefühl, schwankender Gang, beim « Blindgang » Abweichen nach links, Romberg +, Nystagmus, Ataxie bei Fersen — knietest		psych. Störung mit paranoidem Einschlag, Somnolenz
Vorübergehende Hemiplegie r.		Schwindelgefühl, Ataxie mit Fall nach rechts		
	Sehnenreflexe —		Nackensteifigkeit	Fieber. + Harn: Z. +, Ac. +, Acetefß. +
Parese am linken Arm. Spastizität an beiden Beinen. Fuß- u. Patellarklonus. Babinski l. +	A.S.R. links lebhafter als rechts	Ataxie beider Arme, Gang breitspurig, taumelnd mit Schwanken nach den Seiten		
Schwäche der linken Körperseite	Armreflexe links schwächer als rechts. B.D.R. links lebhafter als rechts	Schwindelgefühl, Gang breitspurig, beim „Blindgang“ Abweichen nach l. Romberg +, Ataxie der linken Hand und des linken Beins. Nystagmus. Adiadochokinese links		
Atonie der Beine, paretischer Gang	P.S.R. — A.S.R. — B.D.R. —	Schwindelgefühl, Fallen nach rechts		
Schwäche der unteren Extremitäten	P.S.R. links abgeschwächt	Schwindelgefühl, Cerebellarataxie, mit Fallneigung nach links		

Die Symptome, die bei einem Aneurysma arterio-venosum des Gehirns zustande kommen, sind zum großen Teil von der Lokalisation der Geschwulst abhängig. Je nachdem, ob der Prozeß im Groß- oder Kleinhirn vor sich geht, entstehen zwei verschiedene Krankheitsbilder; darum finde ich es auch angebracht, sie gesondert zu besprechen.

Die Symptome des Aneurysma arterio-venosum des Großhirns

Charakteristisch ist die Anamnese. In der Mehrzahl der Fälle fängt sie schon in der Kindheit oder Jugend an, um sich über Jahre, manchmal Jahrzehnte hinzuziehen. Nur wenige Angaben liegen in der Literatur vor, wo das Krankheitsbild sich in kurzer Zeit ausgeprägt hat.

Als erstes Symptom treten gewöhnlich epileptische Krämpfe auf. Sie können generalisiert oder einseitig sein, können auch nur eine Extremität befallen, manchmal sind es nur Zuckungen im Facialisgebiet. Soweit sich aus der Literatur übersehen läßt, treten in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle Krampfanfälle vom *Jacksontypus* auf. Diese Anfälle wiederholen sich entweder in gleichen Abständen, oder aber, was öfters zutrifft, die Pause zwischen zwei Anfällen wird immer kürzer. Nicht selten tritt im Anschluß an einen solchen Anfall eine Hemi- oder Monoparese auf, die sich — und das ist das charakteristische für Gefäßmißbildungen — im Laufe kurzer Zeit wieder zurückbildet. Allerdings nur am Anfang, denn mit zunehmender Zahl und Intensität der Anfälle gehen meistens die anfangs flüchtigen Paresen in dauernde über. Auch andere Ausfallserscheinungen, je nach Sitz der Geschwulst, können sich einstellen. Manchmal kommt eine Aphasie, manchmal eine Hemianopsie zustande. Auch psychische Veränderungen sind oft beobachtet worden (*Olivecrona*). Sensibilitäts-

störungen kommen nicht selten vor. So berichtet *Emanuel* über einen Fall, wo ein Krampfanfall vom *Jacksontypus* regelmäßig von einem Armschmerz eingeleitet wurde, anschließend traten Zuckungen an diesem Arm auf, die sich dann auf den ganzen Körper ausbreiteten. In diesem Falle wäre der Schmerz als eine Art Aura aufzufassen; es sind aber auch mehrfach Fälle beschrieben, wo eine Sensibilitätsstörung entweder vergesellschaftet mit anderen Symptomen, oder aber auch am Anfang als alleinstehendes Symptom hervortritt (*Tönnis* Fall 8, *Leunenschloss*). Manchmal führt auch ein Schwindelgefühl den Kranken zum Arzt. Manchmal glaubt der Patient, ein sausendes Geräusch im Schädelinneren zu vernehmen.

Was die chronische Drucksteigerung anbelangt, so sind die meisten Autoren mit wenig Ausnahmen (*Isenschmid*, *Lehoczky*) darüber einig, daß sie bei Aneurysma arterio-venosum des Großhirns unbedeutend sei. *Sorgo* sucht es hierdurch zu erklären, daß die schlechten Durchblutungsverhältnisse zu Ernährungsstörungen und damit zu einer Atrophie der betreffenden Hemisphäre führen. Dagegen wäre etwas einzuwenden: Wenn das Fehlen des erhöhten Druckes auf die Atrophie der betroffenen Hemisphäre zurückzuführen wäre, so würde im Ventrikulogramm die Verschiebung des Kammersystems in Richtung der gesunden Seite nicht erfolgen, wie es so oft angetroffen wird, im Gegenteil, wir könnten eine Verschiebung zur kranken Seite erwarten. Tatsächlich ist in einzelnen Fällen eine Dislokation zur kranken Seite festzustellen, sie wird aber erklärt (*Tönnis*) durch Verwachsungen infolge von früher stattgefundenen Blutungen. In der Mehrzahl der Fälle (*Tönnis*) tritt jedoch eine Verschiebung des Kammersystems in Richtung der gesunden Hemisphäre ein, die durch die Vergrößerung der kranken Hemisphäre infolge der Geschwulst und ihrer prall gefüllten Gefäße zu erklären ist. Die Atrophie kann hier demnach in den räumlichen Verhältnissen des Schädelinnern keine große Rolle spielen.

Das Fehlen bedeutender Drucksymptome bei Aneurysma arterio-venosum des Großhirns wäre vielleicht dadurch zu erklären, daß die Geschwulst ja meistens in der Jugend zu wachsen anfängt, zu einer

Zeit, wo die Schädelknochen noch relativ nachgiebig sind. Die langsam wachsende Geschwulst bahnt sich somit ihren Platz ohne größere Abflußstörungen im Schädelinneren zu verursachen. Wenn wir auch von der Nachgiebigkeit der Schädelknochen absehen und nur das Schädelinnere in Betracht ziehen, so bestehen doch auch viel bessere Anpassungsmöglichkeiten an diesen äußerst langsam vor sich gehenden Prozeß, als an einem rapid wachsenden soliden Tumor.

Betrachten wir die einzelnen Komponenten des Hochdrucks etwas näher: Kopfweh, Erbrechen, Stauungspapille.

Über Kopfweh bei arterio-venösen Aneurysmen des Großhirns gehen im Schrifttum die Meinungen auseinander. In manchen Fällen ist es sehr heftig, in manchen überhaupt nicht zu verzeichnen, dazwischen sind alle Abstufungen der Intensität vorhanden. Manchmal ist es nur ein lokaler Schmerz oder auch nur ein Druckgefühl. Er kann in Paroxysmen auftreten — so berichtet *Weber* über ein neunjähriges Mädchen, bei dem anfänglich als einziges Symptom Migränenanfälle mit Erbrechen monatlich auftraten — kann aber auch dauernd bestehen. Besonders ausgeprägt und fast konstant ist der Kopfschmerz, wenn die Geschwulst in der hinteren Schädelgrube ihren Sitz hat. Meistens ist in diesen Fällen auch der Schmerz im Hinterkopf lokalisiert. Erbrechen ist bei der Lokalisation im Großhirn eher selten. Was die Stauungspapille anbelangt, so ist sie in den meisten Fällen von arterio-venösen Aneurysmen des Großhirns nicht beobachtet worden, wenn wir von den Fällen absehen, wo eine Subarachnoidalblutung zur Erhöhung des Intracranialdrucks geführt hat. So konnte *Weber* unter den 15 Fällen, die in der neurochirurgischen Klinik in Zürich zur Beobachtung kamen, keinen einzigen Fall mit Stauungspapille feststellen. Auch *Petavy* fand unter seinen zehn Fällen keinen einzigen, der eine Stauungspapille aufwies. Andere Autoren können gelegentlich unter ihrem Material einen Fall mit Stauungspapille feststellen, jedoch gehört es eher den Seltenheiten an.

Was ich noch bei den Drucksymptomen erwähnen möchte, ist der einseitige homolaterale Exophthalmus und die erweiterten Venen des

Augenhintergrundes. Diese beiden Symptome sind jedoch sehr selten festzustellen.

Über das herzsynchrone Geräusch, das in manchen Fällen über den Schädel zu auskultieren ist und manchmal auch vom Kranken selber vernommen wird, ist mehrfach in der Literatur diskutiert worden. So schreibt ihm *Isenschmid* einen großen diagnostischen Wert zu, vor allem, wenn es mit einer Herzerweiterung nach links und Erweiterung der zum Kopfe führenden Arterien kombiniert ist. Auch in der neueren Literatur wird dieses Symptom hervorgehoben. Von anderer Seite wird jedoch beanstandet, daß das pulssynchrone Schädelgeräusch auch bei anderen Krankheiten, wenn auch viel seltener, vor allem bei sackförmigen Aneurysmen, aber auch bei gefäßreichen Gliomen (*Röttgen*), Basedow, Anämie, Hydrocephalus, Rachitis und manchmal auch bei ganz gesunden Kindern (*Oppenheim*) vorkommen kann. Auch *Beadles* fand es bei einer ganzen Anzahl von Fällen, bei denen trotz objektiv festgestellter Gefäßgeräusche autoptisch ganz andere Läsionen vorlagen.

Was die oben kurz erwähnten Herz- oder Arterienerweiterungen anbelangt, so sind sie hauptsächlich in der älteren Literatur hervorgehoben, während in der neueren diese Fälle weniger zur Beobachtung gelangten. *Tönnis* meint, daß dieser Umstand der jetzt eingeführten Arteriographie zu verdanken sei, die die Möglichkeit gibt, die Fälle zu diagnostizieren, bevor sekundäre Auswirkungen am Kreislauf zustande kommen können.

Es erübrigt sich wohl zu sagen, daß die zwei letztgenannten Symptome auch beim Aneurysma arterio-venosum des Kleinhirns vorkommen können. Auch die Subarachnoidalblutung kann natürlich bei jeder Lokalisation vorkommen, und diese möchte ich jetzt ganz kurz streifen. Über dieses Thema ist oft und zusammenfassend geschrieben worden, darum halte ich es auch für unangebracht, die gut bekannten Symptome nochmals an dieser Stelle zu wiederholen. Ich wollte nur einen Faktor erwähnen, worauf mehrere Autoren großen Wert legen, nämlich die Sicherung der Diagnose durch das Zusammentreffen der oben genannten Symptome mit einer Subarachnoidalblutung. Es sind

aber auch Fälle bekannt, wo die Subarachnoidalblutung erst das bestehende Leiden manifest machte, wie zum Beispiel im Falle 2 von *Lehoczky*.

Da die Rankenangiome gewöhnlich innerhalb der Hirnsubstanz gelagert sind, so ist somit mehr Gelegenheit für eine Ventrikelblutung geboten, als zum Beispiel bei der Ruptur eines sackartigen Aneurysmas, wie solche ja meistens am *Circulus Villisii* und seinen Ästen lokalisiert sind. Theoretisch müßte demnach diese Ruptur zu einem schwereren klinischen Bild führen und öfters als eine andere einen tödlichen Ausgang verursachen.

Symptome des Aneurysma arterio-venosum der hinteren Schädelgrube

Über die Auswirkungen eines Aneurysma arterio-venosum der hinteren Schädelgrube (ich betone hintere Schädelgrube, nicht nur Kleinhirn, denn es wird wohl kaum möglich sein, gerade bei dieser Geschwulst mit ihren erweiterten und druckausübenden zuführenden und abführenden Gefäßen noch genauer zu lokalisieren), habe ich in der mir zugänglichen Literatur keine zusammenfassenden Angaben gefunden. Es sind lediglich einige Fälle publiziert worden. Anhand dieser wenigen Fälle will ich nun versuchen, zu irgendwelchen Schlüssen zu kommen, inwieweit man überhaupt aus so spärlichem Material Schlüsse ziehen darf.

Sehen wir uns die Tabelle Nr. 1 an. Im ganzen sind es zehn Fälle; sieben davon sind Männer, drei Frauen. Das Alter schwankt zwischen 16 und 53 Jahren. Die Vorgeschichte ist in vier Fällen sehr lang, in zwei Fällen erstreckt sie sich über zwei bis drei Jahre, in zwei Fällen über einige Monate und in zwei Fällen über einige Tage. In drei von den neun Fällen ist eine tödliche Subarachnoidalblutung eingetreten.

Sehen wir uns die Tabelle Nr. 2 an. In allen Fällen bestanden Kopfschmerzen, sie waren in einigen Fällen (*Leunenschloss*, *Versé*, *Lehoczky*) sehr ausgesprochen, meistens waren sie im Hinterkopf lokalisiert, Erbrechen hat sich in sechs Fällen eingestellt. Stauungs-

papille war in allen außer den Fällen von *Lehoczky*, *Leunenschloss* und *Nielsen* zu verzeichnen. Zu den Fällen von *Lehoczky* ist aber folgendes zu sagen: Bei diesem hochgradigen Druck ist höchst wahrscheinlich, daß auch bei diesen Patienten eine Stauungspapille bestand, da aber überhaupt fast keine klinischen Angaben vorliegen, so wurde wahrscheinlich nicht ophthalmoskopiert.

Krämpfe, sozusagen das Hauptsymptom des Aneurysma arterio-venosum, sind mit einer Ausnahme in diesen Fällen überhaupt nicht zu verzeichnen, und diese Ausnahme (Fall von *Versé*) ist auch keine einwandfreie Kleinhirngeschwulst, denn sie ist zwar im Kleinhirn lokalisiert, geht aber von der *Ar. cerebri post.* aus.

Die lokalen Symptome lassen sich in Störungen von seiten der Hirnnerven, des Kleinhirns, des Hirnstammes und der langen Bahnen einteilen.

Hirnnervenstörungen bestanden fast in allen Fällen. Sechsmal be- trafen sie Augenmuskelnerven, im Fall von *Tönnis* stand außerdem eine Trigeminusneuralgie der herdgleichen Seite im Vordergrund, kombiniert mit einer Trägheit des Kornealreflexes. Dreimal war der *N. facialis* beteiligt, und zwar waren im Falle von *Tönnis* eine Parese, im Falle von *Versé* Gesichtszuckungen aufgetreten. Im Falle von *Dandy* bestand unter anderem eine Dysarthrie, auch der Fall von *Tönnis* soll vorübergehend eine verwaschene Sprache gezeigt haben. Schließlich bestand noch in zwei Fällen homolaterale Taubheit.

Das vestibulocerebellare Syndrom lag fast in allen Fällen vor. Im Rahmen dieses Syndroms war am häufigsten Schwindelgefühl zu ver- zeichnen. Ebenso häufig war eine cerebellare Ataxie aufgetreten mit Fallen oder Abweichen nach der herdgleichen Seite. Im Falle von *Tönnis* war auch Ataxie der herdgleichen Hand, im Falle von *Olive- cron*a Ataxie beider Hände festzustellen. Nystagmus war dreimal manifest, zweimal ist Adiadochokinese aufgetreten.

Das wären schon wertvolle Symptome für die Lokalisation einer Geschwulst, wenn nicht der gleiche Symptomenkomplex sich auch bei anderen Prozessen in der hinteren Schädelgrube einstellen könnte.

Von den Störungen im Bereich der langen Bahnen ist dreimal das

Babinski'sche Zehenphänomen zu verzeichnen. Im Falle von *Olivecrona* war Spastizität der unteren Extremitäten mit Fuß- und Patellarklonus zu beobachten. Eine Hemiplegie, und zwar eine vorübergehende, bestand im Falle von *Leunenschloss*.

Was die Reflexe anbelangt, so war in unserem Falle eine Steigerung derselben an den unteren Extremitäten zu verzeichnen, dabei fiel der heterolaterale Patellarsehnenreflex polykinetisch aus. In den Fällen von *Nielsen* und *Versé* waren die Reflexe nicht auslösbar, im Falle von *Znojemsky* einerseits abgeschwächt. Schließlich war noch in einem Falle Glykosurie zu verzeichnen. Über einen zweiten Fall von Glykosurie bei einem Angiom in der Subst. perforata post., berichtet *Enders*.

Zusammenfassend wäre zu sagen, daß bei diesen untersuchten Fällen von Aneurysma arterio-venosum des Kleinhirns im Gegensatz zu solchen des Großhirns fast nie Krämpfe beobachtet wurden, dagegen ist der erhöhte intrakranielle Druck fast die Regel. In diesem Rahmen kommt hier auch die Stauungspapille voll zur Geltung. Ferner bestand bei allen diesen Fällen ein ausgesprochenes vestibulocerebellares Syndrom, auch Hirnnervenlähmungen, besonders solche der Augenmuskelnerven waren fast in allen Fällen manifest. In mehreren Fällen waren noch gesteigerte oder aufgehobene Reflexe wie auch Läsionen der langen Bahnen zu verzeichnen. Sekundäre Veränderungen am Zirkulationsapparat wurden nicht festgestellt, ebenso war in keinem der Fälle ein pulssynchrones Geräusch am Schädel zu auskultieren.

Diagnose und Differentialdiagnose

Während das Aneurysma arterio-venosum des Großhirns, wie aus der Literatur hervorgeht, durch ein fast ausgeprägtes und ziemlich charakteristisches klinisches Bild sich manifestiert, können wir das alles nicht vom Rankenangiom des Kleinhirns sagen. Wir können hier weder die *Jacksonschen* Krampfanfälle konstatieren, noch das Fehlen einer Stauungspapille. Zwei der diagnostisch wertvollsten Symptome fallen

somit weg. Zu verwerten wäre dagegen die lange Anamnese, jedoch auch mit äußerster Vorsicht, denn eine Geschwulst, die in der hinteren Schädelgrube lokalisiert ist, kann schon rechtzeitig Abflußstörungen hervorrufen, die Vorgeschichte kann demnach auch kurz verlaufen, wie es in zwei Fällen zutraf. Im ganzen genommen wäre es jedoch falsch, bei diesem spärlichen Material irgendwelche weiteren Schlüsse betreffs Dauer der Anamnese zu ziehen.

Wie aus dem oben Angeführten resultiert, bleibt zur Verwertung nur der erhöhte intrakranielle Druck übrig, der ja allen, auch den solid gebauten Tumoren der hinteren Schädelgrube eigen ist, sowie die lokalen Symptome, von denen man das gleiche sagen kann. Die Differentialdiagnose gegenüber solid gebauten Tumoren wird demnach, wenn man vom Arteriogramm absieht, auf erhebliche Schwierigkeiten stoßen. Einige Dienste könnte vielleicht das Fehlen des Einklemmungssyndroms abgeben, das bekanntlich infolge der Einklemmung der Kleinhirntonsillen zustande kommt, und das relativ oft bei rasch wachsenden Tumoren der hinteren Schädelgrube zu verzeichnen ist.

Auch das Alter des Patienten muß man in Betracht ziehen. Während einige Tumoren der hinteren Schädelgrube sich oft schon in der frühen Kindheit manifestieren, ist das Auftreten der Symptome des Aneurysma arterio-venosum meistens auf das zweite, dritte und vierte Dezennium beschränkt. Freilich fehlt es hier auch nicht an Ausnahmen von dieser Regel; so manifestiert sich zum Beispiel der *Lindau-Tumor*, um nur einen zu nennen, auch erst im dritten oder im vierten Dezennium.

Einen diagnostischen Wert kann man auch den flüchtigen Paresen beimessen. So war im Falle von *Leunenschloss* eine vorübergehende Hemiplegie zu beobachten, auch die Gehörstörung ist in diesem Falle am Anfang zurückgegangen. Auch im Falle von *Nielsen* ist nach komaartigem Zustand völliges Wohlbefinden am nächsten Tag eingetreten.

Einen Abgrenzungspunkt könnte auch das jedenfalls langsame Anwachsen der Intensität der Symptome darstellen, wie es wohl bei

soliden Tumoren nur selten anzutreffen ist; allerdings ist dieses Kriterium bei Großhirnlokalisation noch prägnanter ausgesprochen.

Zusammenfassend muß man aber sagen, daß man eine klinische Diagnose nur in jenen Ausnahmefällen würde stellen können, wo ein herzsynchrones Geräusch am Schädel und sekundäre Auswirkungen am Zirkulationsapparat in Verbindung mit dem oben genannten vestibulocerebellaren Syndrom bestehen. In allen anderen Fällen wird man wohl zu röntgenologischen Methoden greifen müssen.

Zusammenfassung

Das Aneurysma arterio-venosum des Hirns zeigt je nach Lokalisation im Groß- oder Kleinhirn verschiedene klinische Bilder. Das klinische Bild des Aneurysma arterio-venosum des Großhirns ist in der Literatur eingehend dargestellt, dagegen bestehen sehr spärliche Angaben über diese Krankheit im Kleinhirn.

Das klinische Bild des arterio-venösen Aneurysmas des Großhirns ist charakterisiert durch meist lange Anamnese, *Jackson*-Anfälle, flüchtige Paresen und je nach Lokalisation der Geschwulst durch Ausfälle verschiedener Hirnnerven und Hirnzentren. Großen Wert wird auch auf ein pulssynchrones Geräusch am Schädel und sekundären Auswirkungen am Kreislauf gelegt. Druckerscheinungen, vor allem Stauungspapille, sind äußerst selten festzustellen. Hohen diagnostischen Wert wird dagegen der Subarachnoidalblutung beigemessen, vor allem, wenn sie das oben gezeichnete Krankheitsbild ergänzt.

Ein ganz abweichendes klinisches Bild scheint das Aneurysma arterio-venosum der hinteren Schädelgrube hervorzurufen. Die zehn zusammengestellten Fälle zeigen folgende Symptome: Die Hirndrucksymptome waren in allen Fällen vorhanden, fast alle Fälle zeigten ein vestibulocerebellares Syndrom, in sieben Fällen waren Hirnnerven betroffen, dreimal waren Störungen von seiten der Pyramidenbahnen, *Jackson*-Anfälle bestanden nicht.

Die Symptomatik des Aneurysma arterio-venosum der hinteren Schädelgrube scheint somit nur wenig Berührungsflächen mit derjenigen im Bereich des Großhirns zu haben. Die hauptsächlichen Kennzeichen fallen weg. Die Symptome: Vestibulocerebellares Syndrom, Hirnnervenlähmungen usw. sagen nur über die Lokalisation der Geschwulst, aber nicht über ihre Architektur etwas aus. Die Differentialdiagnose gegenüber solid gebauten Tumoren dürfte auf große Schwierigkeiten stoßen. Zur Abgrenzung könnte man in Betracht

ziehen: das relativ höhere Alter, ferner, jedoch mit Vorsicht, die lange Anamnese, die langsam ansteigende Intensität der Symptome, das Fehlen des Einklemmungssyndroms und die manchmal vorkommenden flüchtigen Paresen. Eine klinische Diagnose wird man jedoch nur in solchen Ausnahmefällen stellen können, wo ein Schädelgeräusch in Verbindung mit sekundären Auswirkungen am Kreislauf und dem oben beschriebenen Symptomenkomplex bestehen würde, so daß letzten Endes doch nur die arterielle Encephalegraphie zu einer sicheren Diagnose führen kann.

Literaturverzeichnis

- P. Bailey: Die Hirngeschwülste, 1936.
- C. F. Beadles: Aneurysms of the larger cerebral arteries, *Brain* 30: 285, 1907.
- H. Bergstrand, H. Olivecrona, W. Tönnis: Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns, 1936.
- J. Alpers
and M. Forster: Arterio-venous aneurysm of great cerebral vein and arteries of circle of Willis, *Arch. of Neur. and Psych.* 54: 181, 1945.
- Blank: Über ein Rankenangiom des Gehirns, *M. M. W.* 57¹: 465, 1910.
- H. Cushing: *Physiol. und anat. Beobachtungen über den Einfluß von Hirnkompression auf den intrakraniellen Kreislauf...*, Mitteilungen aus den Grenzgebieten der Med. u. Chirurg. 9: 773, 1902.
- E. Dandy: Arterio-venous aneurysm of the brain, *Arch. of Surg.* 17: 190, 1928.
- E. Deetz: Über ein Angioma arteriale racemosum im Bereich der A. corp. callosi, *Virch. Arch.* 168: 341, 1902.
- C. Emanuel: Ein Fall von Angioma racem. des Gehirns, *Zeitschrift für Nervenheilkunde* 14: 288, 1899.
- E. Enders: Ein Angiom in der Brückengegend, *M. M. W.* 55²: 1646, 1908.
- E. Herzog: Angioma racem. venosum d. Schädels u. Gehirns, *Beiträge zur path. Anatomie* 77: 312, 1927.
- F. Hiller: Das Aneurysma der Hirnarterien unter Berücksichtigung der arterio-venösen Aneurysmen u. venös. Anomalien, *Handb. d. Neurol. v. Bumke, u. Foerster*, 1936, 11: 431.

- R. Isenschmid: Die klin. Symptome des cerebralen Rankenangioms, M. M. W. 59: 243, 1912.
- H. Krayenbühl: Das Hirnaneurysma, 1941.
- T. v. Lehoczky: Zwei Fälle von Angioma racem. im Kleinhirn, zugleich Beiträge zur exogenen Kleinhirnatrophie mit Pigmentbildung, Virch. Arch. 250: 522, 1924.
- O. Leunenschloss: Über das Angioma arter. racem. d. Gehirns, Path. d. Entwicklung 2: 1.
- E. Moniz: Die cerebrale Arteriographie u. Phlebographie, Handb. der Neurol. v. Bumke u. Foerster, Ergänzungsserie 2: 289, 1940.
- L. Nielsen: Angioma arter. racem. der Ar. cerebelli inf., Klin. Wochenschr. 42: 2013, 1928.
- H. Olivecrona: Die Geschwülste des Gehirns.
- H. Olivecrona: Das arterio-venöse Gehirnaneurysma, Nord.med. (Schwed.) 41: 843, 1949. Zitiert nach U. Cocchi, Schw. Med. Wochenschrift.
- H. Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankh. 2: 1227.
- F. Petavy: Inaug. Diss., Würzburg, 1936.
- C. Pilcher: Angiomatous malformations of the brain, Ann. surg. 123: 766, 1946.
- S. Ray: Cerebral arterio-venous aneurysms, Surg. Gynec. and Obstetrics 5: 615, 1941.
- T. Richert: Die Arteriographie der Hirngefäße, 1943.
- W. Rindfleisch: Zur Kenntnis der Aneurysmen der basalen Hirnarterien und der bei den intrameningealen Apoplexien auftretenden Veränderungen d. Cerebrospinalflüssigkeit. Deutsch. Arch. f. Klin. Med. 86: 181, 1905.
- P. Röttgen: Weitere Erfahrungen an kong. arterio-venösen Aneurysmen d. Schädelinneren, Zbl. f. Neurochirurgie 2: 18, 1937.
- A. v. Sarbo: Beitrag zur Diagnostik der Hirnaneurysmen, W.M.W. 85: 320, 1935.

- W. Schmolck: Inaug. Diss., Würzburg, 1912.
- M. Simmonds: Über das Angioma racem. u. serpent. d. Gehirns, Virch. Arch. 180: 280, 1905.
- W. Sörgo: Weitere Mitteil. über Klinik und Histologie des kongen. arterio-venösen Aneurysmas des Gehirns, Zbl. f. Neurochirurgie 3. 4.: 64, 1938—39.
- S. O. Steinheil: Inaug. Diss., Würzburg, 1895.
- H. Steininger: Zur Aetiol. u. Symptomatol. der Aneurysmen der Hirngefäße, W. K. W. 43²: 1062, 1930.
- T. Struppler: Über das cavernöse Angiom d. Großhirns, M. M. W. 47²: 1267, 1900.
- Takakazu Nambu: Hämangiom im Pons Varoli, Neur. Zbl. 26: 1162, 1907.
- Versé: Demonstration eines in der Substanz des Kleinhirns eingebetteten Aneurysma serpent. et sacciforme d. Ar. cerebri post. sin., M. M. W. 58¹: 544, 1911.
- G. Weber: Zur Diagnose u. Behdlg. d. arterio-ven. Aneurysmen im Bereich der Großhirnhemisphären. Schw. Med. Wchschr. 78: 629, 1948.
- H. Wichern: Klinische Beiträge zur Kenntnis der Hirnaneurysmen, Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde 44: 220, 1912.
- J. Znojensky: Angioma arter. racem. arteriae cerebelli inf. ant. sin. et Angioma racem. arteriae cerebri mediae sin., Rev. v. neurol. psychiatr., fig. a diaetet. therap., v. Praxe 7: 207, 1910.

Für die Anregung zu dieser Arbeit und wertvollen Unterstützung bei ihrer Abfassung spreche ich meinem hochverehrten Lehrer, Prof. Dr. Dr. h. c. Bing, meinen herzlichsten Dank aus.

